

INTRODUCTION

Le carcinome adénoïde kystique (CAK) orbitaire est une tumeur maligne rare, développée le plus souvent aux dépens de la glande lacrymale, dont il constitue la forme histologique maligne la plus fréquente [1,2]. Il se caractérise par une croissance relativement lente mais une agressivité locale marquée, liée à un tropisme péri nerveux important et à une propension à l'envahissement osseux et aux extensions loco-régionales [3]. Le risque élevé de récives locales et de métastases à distance, notamment pulmonaires, en fait une pathologie au pronostic réservé [4,5]. Le diagnostic est souvent tardif en raison de symptômes initiaux peu spécifiques (exophtalmie, tuméfaction palpébrale, douleurs modérées), retardant la prise en charge et altérant le pronostic fonctionnel et vital.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente de 30 ans, sans antécédents notables, ayant consulté pour une exophtalmie gauche associée à une tuméfaction palpébrale supérieure d'évolution progressive (Figure 1), molle et indolore. L'examen clinique retrouvait : une exophtalmie gauche, une tuméfaction supéro-externe, une fermeture palpébrale incomplète, une limitation de l'élévation du globe avec absence de diplopie

L'IRM crânio-faciale mettait en évidence un processus tumoral hétérogène de la région supéro--externe de l'orbite gauche, mesurant environ 30 × 22 mm, avec : Lyse de la paroi externe de l'orbite, extension extra-orbitaire, infiltration musculaire, respect du nerf optique. La TDM confirmait la lyse osseuse. L'examen anatomopathologique de la biopsie confirmait le diagnostic de carcinome adénoïde kystique orbitaire.

Une exentération orbitaire gauche avec préservation des paupières a été réalisée (Figure 2). La reconstruction a consisté en une fermeture palpébrale directe pour l'obturation de la cavité orbitaire (Figure 3). L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire mettait en évidence : Un CAK solide, grade III, avec engainement perinerveux, une limite profonde tumorale, recoupe osseuse orbitaire tumorale, recoupe musculaire temporale tumorale. Ces éléments traduisaient le caractère infiltrant de la tumeur et justifiaient l'indication d'une radiothérapie adjuvante postopératoire. Les suites opératoires étaient simples. La patiente a été adressée en oncologie pour complément thérapeutique.

EVOLUTION

Les suites opératoires immédiates étaient simples, avec une bonne évolution locale et une cicatrisation satisfaisante à J7 (Figure 4). Au vu des résultats anatomopathologiques objectivant une limite profonde tumorale ainsi que des recoupes osseuse et musculaire tumorales, la patiente a été adressée en oncologie.

Une chimiothérapie a été instaurée en première intention, suivie d'une radiothérapie adjuvante locorégionale, dans un objectif de renforcement du contrôle tumoral. Le traitement a été globalement bien toléré. À ce stade du suivi, aucune métastase à distance n'a été objectivée. Une surveillance clinique et radiologique prolongée a été programmée.



Figure 1 : Exophtalmie grade III.

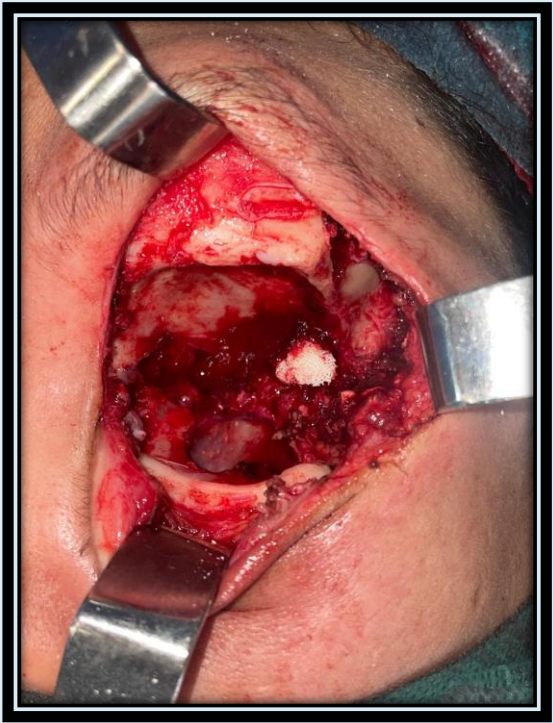


Figure 2 : Exentération gauche, aspect infiltré de l'os.



Figure 4 : Suite opératoire à J7 de son exentération.

DISCUSSION

Le carcinome adénoïde kystique (CAK) de la glande lacrymale est une tumeur maligne rare mais agressive, caractérisée par un tropisme perinerveux marqué, une infiltration diffuse et une extension osseuse fréquente, expliquant son fort potentiel de récive [1–3]. L'IRM constitue l'examen clé pour l'évaluation de l'extension locale et la planification thérapeutique, la TDM précisant la lyse osseuse. Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale large, souvent radicale, l'exentération orbitaire étant indiquée en cas d'extension osseuse ou extra-orbitaire [3,4]. Toutefois, l'obtention de marges saines demeure difficile en raison du caractère infiltrant de la tumeur ; dans notre cas, la présence d'une limite profonde tumorale ainsi que de recoupes osseuse et musculaire tumorales justifiait une radiothérapie adjuvante. La radiothérapie postopératoire est recommandée en cas de marges positives, d'envahissement perinerveux ou d'extension osseuse, permettant d'améliorer le contrôle locorégional sans supprimer totalement le risque de récive. La chimiothérapie n'a pas démontré de bénéfice standardisé en situation adjuvante et reste discutée, réservée aux formes métastatiques ou récidivantes [5]. Le pronostic dépend principalement du statut des marges et de l'envahissement perinerveux, avec un risque de métastases pulmonaires tardives, imposant une surveillance prolongée.



Figure 3 : Reconstruction et fermeture palpébrale.



CONCLUSION

Le carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale est une tumeur rare à fort potentiel infiltrant.

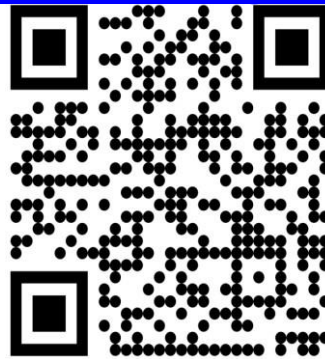
La chirurgie radicale associée à un traitement adjuvant permet d'améliorer le contrôle locorégional, mais une surveillance prolongée reste indispensable en raison du risque de récive tardive.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) Sari SY, Sari I, De La Fuente SG, et al. Radiotherapy for adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: outcomes and toxicity. Radiother Oncol. 2025;[Epub ahead of print].
- (2) Lesueur P, Rapeaud E, De Marzi L, et al. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: high-dose adjuvant proton therapy to improve patient outcomes. Front Oncol. 2020;10:135.
- (3) Yang J, Zhou C, Wang Y, Fan X, Jia R. Multimodal therapy in the management of lacrimal gland adenoid cystic carcinoma. BMC Ophthalmol. 2019;19:125.
- (4) Wolkow N, Jakobiec FA, Lee H, Sutula FC. Long-term outcomes of globe-preserving surgery with proton beam radiation for adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Am J Ophthalmol. 2018;195:43–62.
- (5) Benali K, et al. Lacrimal gland adenoid cystic carcinoma: report and literature review. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2021.

CONTACT

elyazidi.houria22@gmail.com



Déclaration de liens d'intérêts :
Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts,